AUS DEM PATHOLOGISCH-ANATOMISCHEN INSTITUT BASEL
(VORSTEHER: PROF. DR. A. WERTHEMANN)

Zur Frage der endogenen Genese des angeborenen Klumpfusses

Präparation eines Kombinationsfalles von Klumpfuss mit Randstrahldefekten

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt der

Hohen Medizinischen Fakultät

der Universität Basel

von

ALFRED STUDER
Med. pract.
von Trimbach (Solothurn)

ZÜRICH 1944
ART. INSTITUT ORELL FÜSSLI A.-G.

AUS DEM PATHOLOGISCH-ANATOMISCHEN INSTITUT BASEL
(VORSTEHER: PROF. DR. A. WERTHEMANN)

Zur Frage der endogenen Genese des angeborenen Klumpfusses

Präparation eines Kombinationsfalles von Klumpfuss mit Randstrahldefekten

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt der

Hohen Medizinischen Fakultät

der Universität Basel

von

ALFRED STUDER
Med. pract.
von Trimbach (Solothurn)

ZÜRICH 1944
ART. INSTITUT ORELL FÜSSLI A.-G.

Von der Medizinischen Fakultät Basel

genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. A. Werthemann

Tag der Promotion: 15. Juli 1943

Separatabdruck
aus dem Archiv der Julius Klaus-Stiftung
für Vererbungsforschung, Sozialanthropologie und Rassenhygiene
Zürich
1944, Band XIX, Heft 1/2, S. 25–43

Zur Frage der endogenen Genese des angeborenen Klumpfußes.

Präparation eines Kombinationsfalles von Klumpfuß mit Randstrahldefekten.

Von

ALFRED STUDER.

Aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut Basel (Vorsteher: Prof. Dr. A. Werthemann).

Mit 11 Abbildungen.

(Aufgenommen am 5. Februar 1944.)

In den letzten Jahren hat sich mehr und mehr die Erkenntnis durchgerungen, daß für die Entstehung des angeborenen Klumpfußes nicht nur rein mechanische Momente eine Rolle spielen können, sondern daß sehr wesentliche endogene erbbedingte Faktoren bei der Entstehung entscheidend beteiligt sind. Wie im epikritischen Teil unserer Arbeit gezeigt werden soll, haben verschiedene Autoren auf verschiedenen Wegen den Beweis für die Wichtigkeit der inneren Ursache zu erbringen versucht. Dabei stößt aber gerade bei der Beurteilung einzelner Fälle immer wieder diese Beweisführung auf Schwierigkeiten, weil nur allzu oft diese körperliche Fehlbildung in der betreffenden Sippe sporadisch vorkommt und alle Nachforschungen ergebnislos bleiben, wenn nach weiteren analogen Fehlbildungen in der Aszendenz oder Deszendenz gesucht wird. Sie bleibt häufig als einzige, aber wichtige Stütze für die Annahme der Erbbedingtheit einer Fehlbildung deren kombiniertes Auftreten mit anderen Mißbildungen übrig, welche auf Grund unserer Kenntnisse sicher nicht auf exogene Faktoren zurückgeführt werden können. Dies soll an Hand einer Beobachtung dargetan werden, bei welcher schwere, doppelseitige angeborene Klumpfüße kombiniert mit den sogenannten Randstrahldefekten an beiden Armen und Händen sowie am einen Fuß beobachtet wurden. Da die Gelegenheit bestand, den einen Arm und das eine Bein einer anatomischen Präparation zu unterziehen, soll der Arbeit das Ergebnis dieser Präparation vorangestellt werden.

Eigene Beobachtung.

45jähriger Mann, gestorben an chronischer Lungentuberkulose, zeigt rechtsseitigen partiellen Ulnadefekt und Fehlen des 4. und 5. Fingerstrahles. Gleichzeitig partielles Aufgehen des 2. Strahles im Daumenstrahl. An der linken Hand fehlt ebenfalls der 4. und 5. Fingerstrahl, während beide Vor-

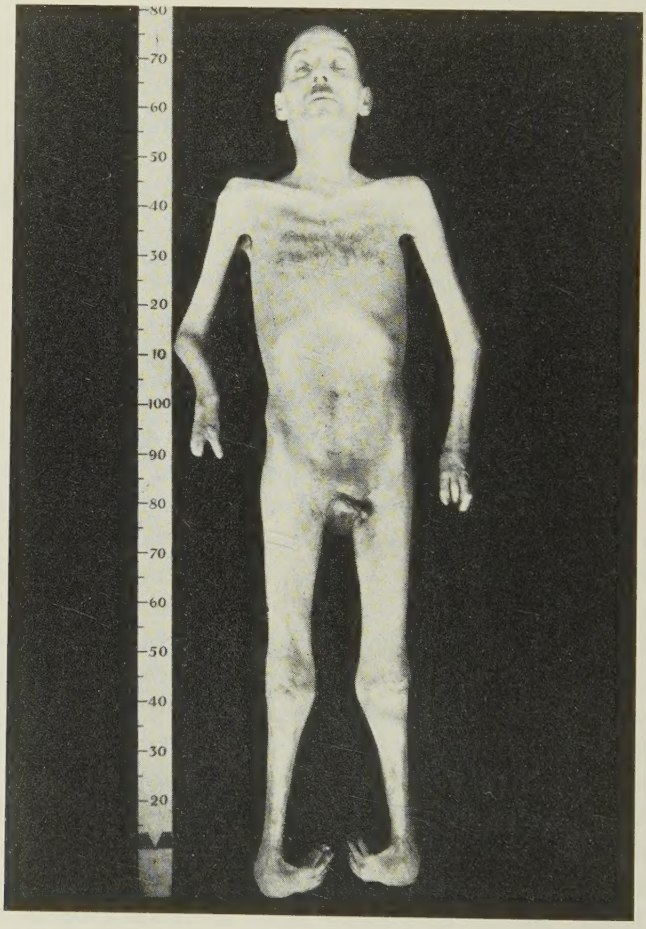

Abb. 1.

derarmknochen vorhanden sind. Beide Füße stehen in hochgradiger Klumpfußstellung. Am linken Fuß fehlt der Kleinzehenstrahl. Unterschenkelknochen beidseits vorhanden (s. Abb. 1). Zur Präparation konnte aus äußeren Gründen lediglich der rechte Arm und der linke Unterschenkel amputiert werden.

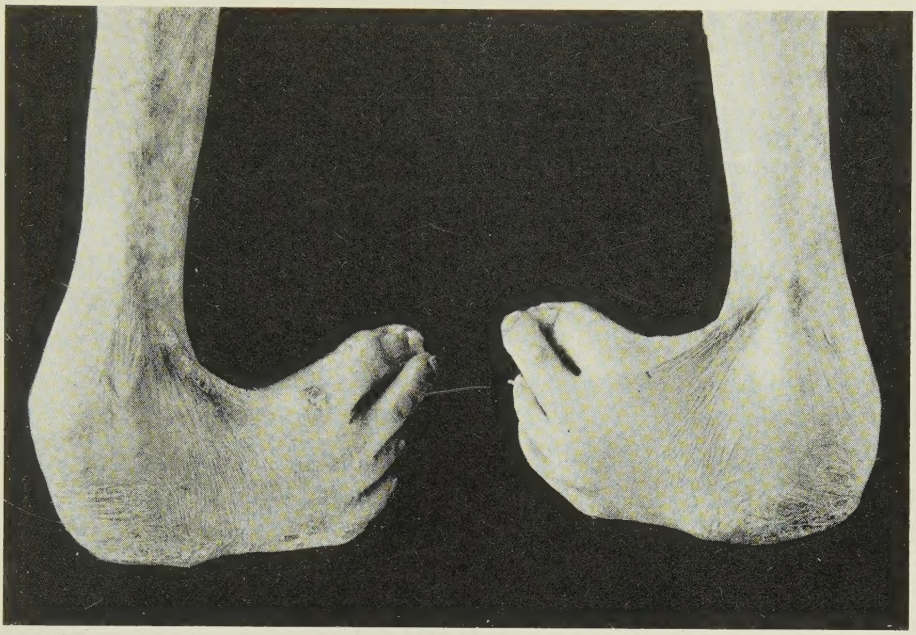

Abb. 2.

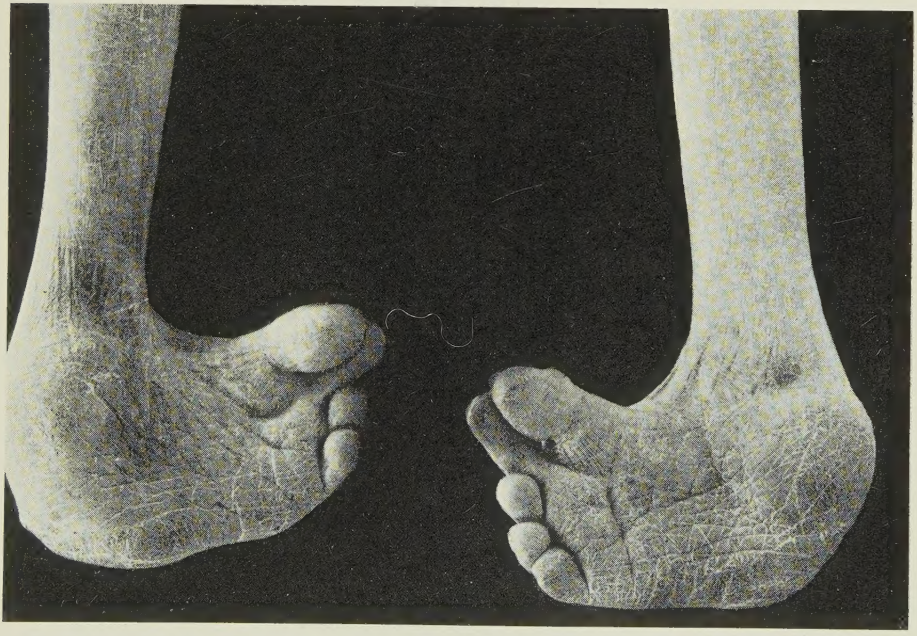

Abb. 3.

Ergebnisse der Präparation des linken Unterschenkels und Fußes.

Allgemeines.

Die Muskeln sind atrophisch, besonders die Peronei und der Triceps surae. Die Oberschenkelmuskulatur ist normal ausgebildet. Auffallend ist das große Kaliber der Nerven, besonders des Nervus tibialis. Die Venen sind zahlreich und gut ausgebildet, unterhalb der Kniekehle bei der Teilungsstelle der Arteria tibialis stark varizös. Die Venen des Fußes sind im Verhältnis zur gering ausgebildeten Muskulatur sehr großkalibrig. Abnormer Gefäß- oder Nervenverlauf wurde nicht gefunden.

Einzelheiten.

Unterschenkel: Die Sehne des M. tibialis ant. überquert das untere Drittel der Tibia nach der medialen Seite der Tibia und ist dabei in eine Rinne eingelagert. Der Ansatz ist an der Basis os. metatarsalis I, der Mus-

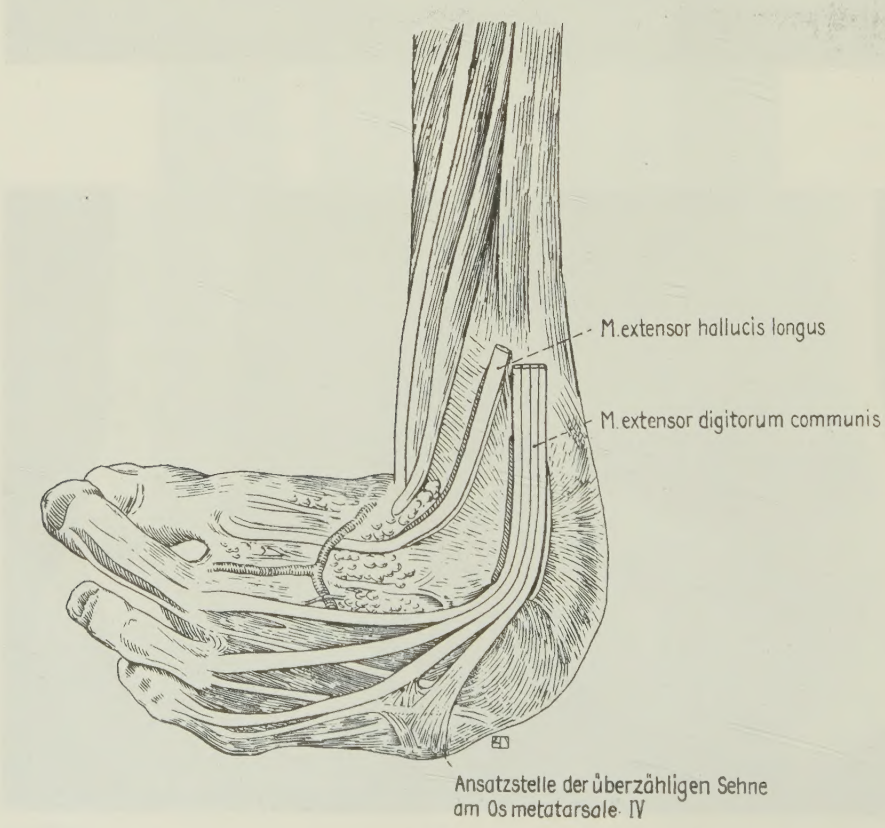

Abb. 4.

kelbauch ist schlank. Der M. extensor digitorum longus ist gefiedert bis Grenze mittleres, unteres Drittel des Unterschenkels. Deutliche Teilung in 4 Sehnen, die durch eine Verstärkung des Ligamentum cruciatum in einer Delle der Tibia festgehalten sind. Da nur 3 Zehen zu versorgen sind, ist die 4. Sehne überzählig. Sie zieht zur Tuberositas ossis metatarsalis IV. Vor ihrem Ansatz ist sie mit der 3. Sehne durch eine 2,5 cm lange, straffe, sehnige Platte verbunden (s. Abb. 4). Sie gehört deutlich zum M. extensor digitorum longus, so daß es sich nicht um die bindegewebig-sehnige Fortsetzung des M. peroneus brevis handeln kann, wie sie SCHERB beschreibt. Der M. extensor hallucis zieht, in eine Knochenrinne eingelagert, schräg über das untere Ende der Tibia.

Dorsum pedis: 3 relativ gut ausgebildete Sehnen des M. extens. digitorum brevis entspringen am Corpus ossis calcanei. Die Muskelbäuche sind so atrophisch, daß teilweise nur sehnige Platten zu sehen sind. Zur 4. Zehe geht kein Sehnenzipfel. Die kurzen Muskeln des Hallux sind gut ausgebildet, besonders der M. abductor ist kräftig. Er entspringt knapp oberhalb des malleolus medialis und zieht, die Klumpfußhöhlung medial überbrückend, zu seinem Ansatz am lateralen Sesambein und an der Basis der Großzehengrundphalanx. Die Sehne des M. extensor hallucis ist auf der Vorderseite der Tibia in eine knöcherne Rinne eingelagert und durch den obern Schenkel des Ligamentum cruciatum fixiert.

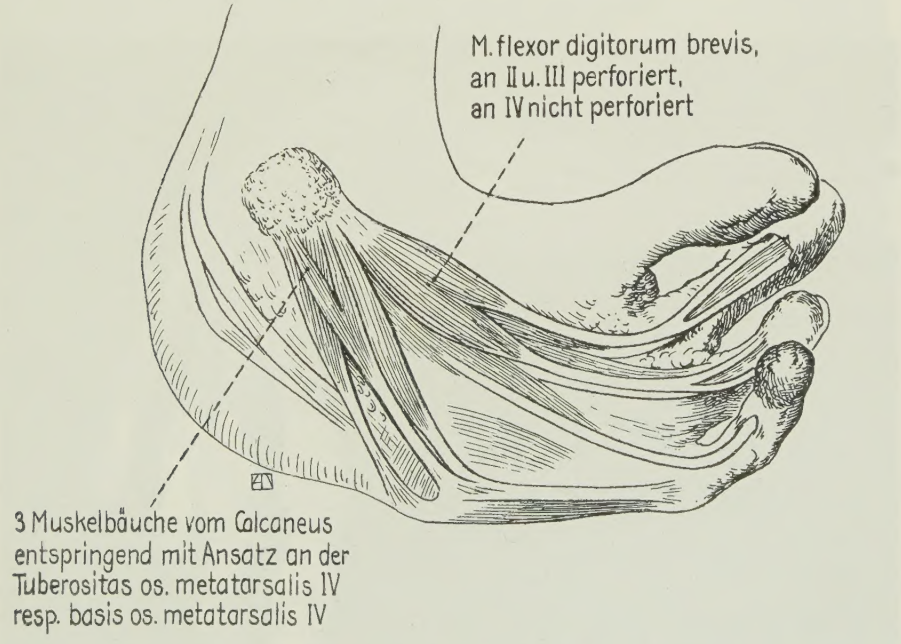

Abb. 5.

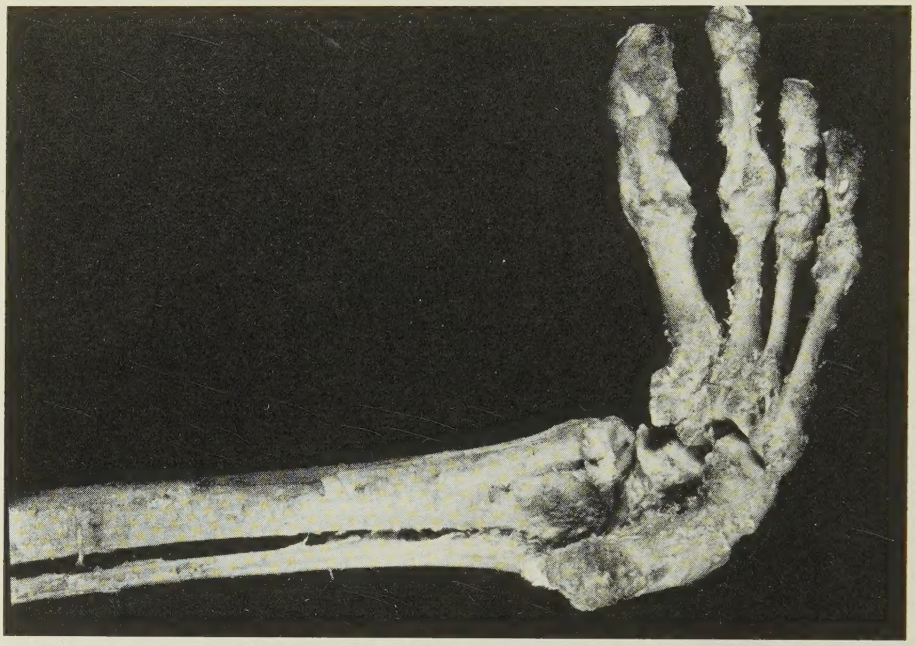

Abb. 7.

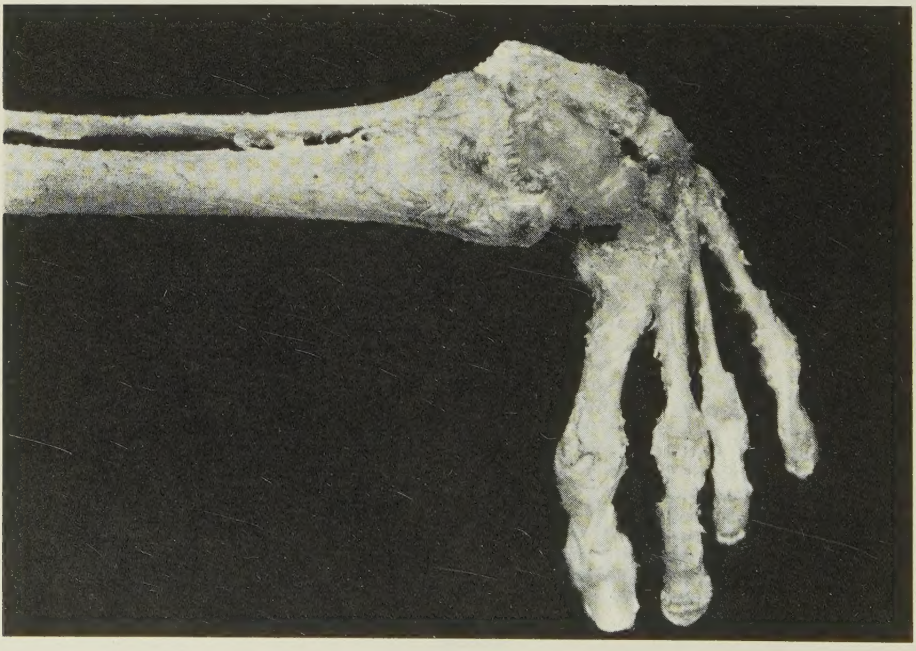

Abb. 6.

Planta pedis: Die Aponeurosis plantaris ist zweizipflig. Sie schickt einen Zug gespalten zur 2. und 4. Zehe, den andern zur Tuberositas metatarsalis IV. Über der ganzen Planta pedis findet sich eine 1—1,5 cm dicke Fettschicht, die mit starken Bindegewebszügen durchsetzt ist. 3 Muskelbäuche entspringen vom Calcaneus und setzen an der Tuberositas os. metatarsalis IV, resp. basis metatarsalis IV an (s. Abb. 5). Das typische Klumpfußskelett ist auf den Abb. 6 und 7 zu sehen.

Ergebnisse der Präparation des rechten Armes und der Hand.

Bei der äußeren Betrachtung des Präparates fällt das Längenverhältnis 30/13 cm zugunsten des Oberarmes auf. Der Vorderarm ist proniert (s. Abb. 8).

Abb. 8.

An den Oberarmmuskeln werden außer einem dritten Bizepskopf keine Anomalien gefunden. Die A. brachialis teilt sich knapp unterhalb Oberarmmitte (s. Abb. 9). Von einer A. radialis kann höchstens bis zur Ellenbeuge die Rede sein, da sich das Gefäß nachher wie eine A. interossea verhält. Eine eigentliche A. radialis ist demnach nicht vorhanden. Die A. ulnaris

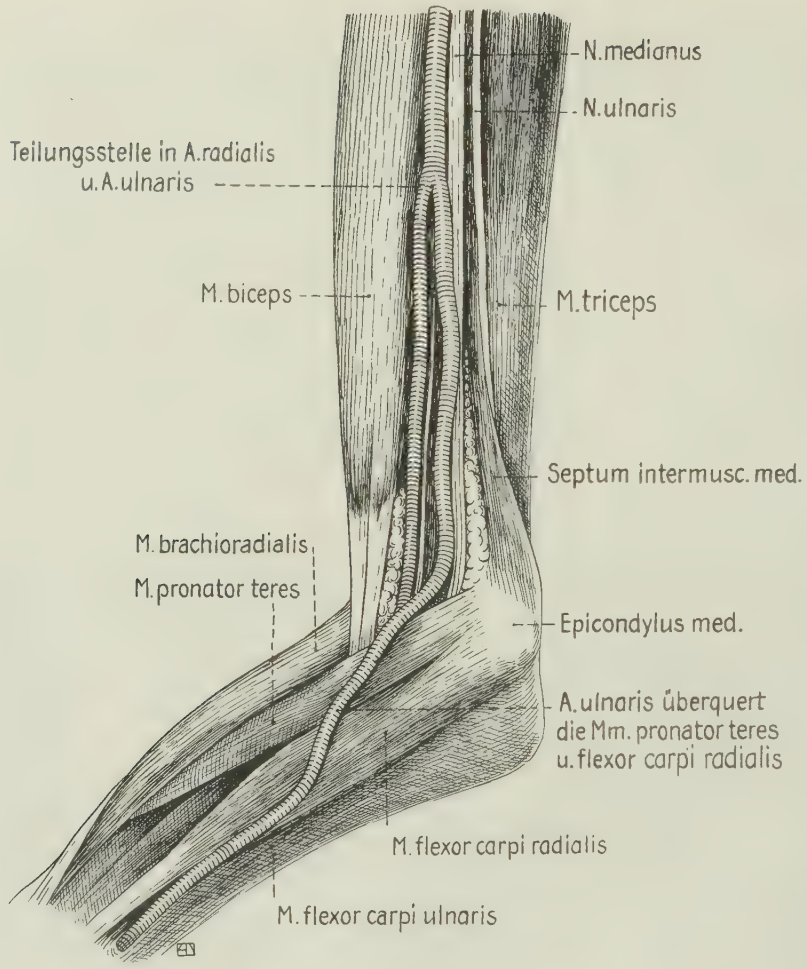

Abb. 9.

verläuft volarwärts vom M. pronator teres und flexor carpi radialis in einer deutlich ausgebildeten Rinne.

Außer entsprechender Reduktion wurden sonst im Gefäß- und Nervenverlauf keine Anomalien gefunden.

Beschreibung der einzelnen Muskeln.

Der M. flexor carpi radialis ist in typischer Weise ausgebildet. Der M. pronator teres ist ausgeprägt vorhanden. Er entspringt einköpfig und mit dem M. flexor carpi radialis verwachsen vom Septum intermusculare mediale und vom Epicondylus medialis humeri und setzt an der facies volaris radii an. Beide Muskeln werden vom N. medianus innerviert. Der

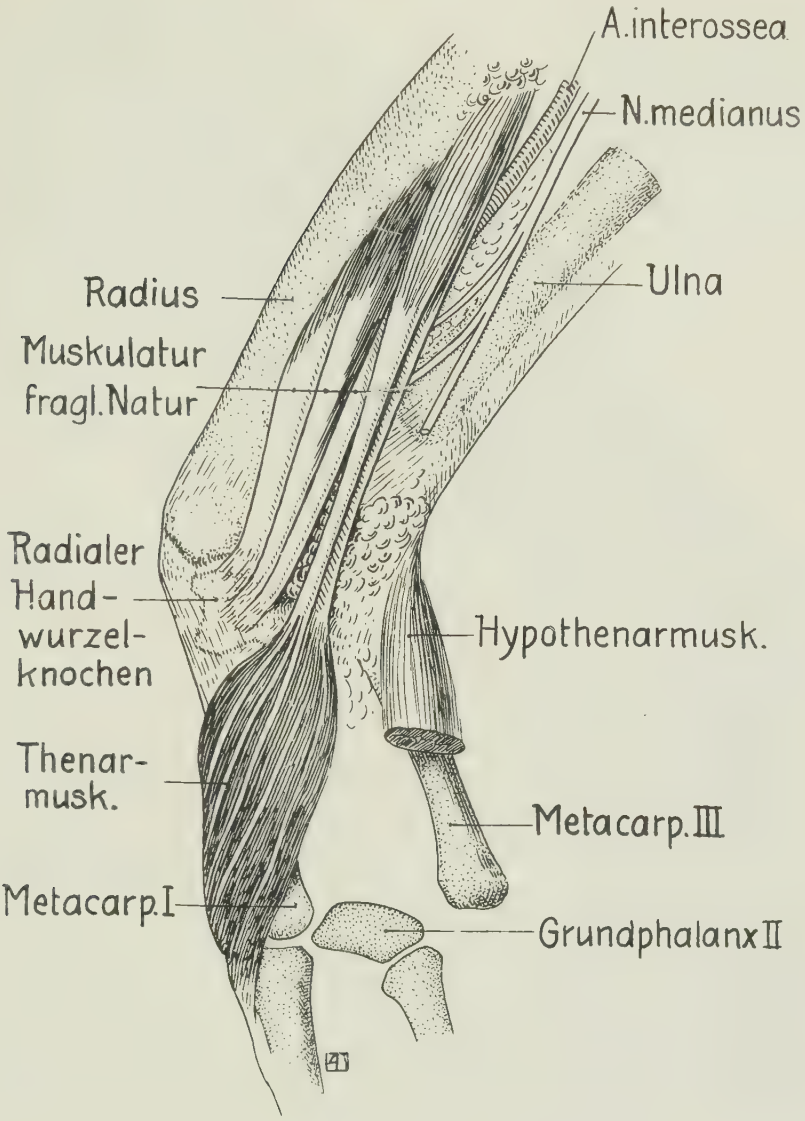

Abb. 10.

M. palmaris longus fehlt. Der M. brachioradialis weist keine Besonderheiten auf. Von der Tuberositas ulnae und vom Epicondylus medialis entspringt einköpfig ein Muskel, der mit nur einer Sehne, bedeckt vom M. flexor carpi radialis und pronator teres im unteren Teil, unter dem Ligamentum carpi transversum hindurch zum ulnaren der beiden Handwurzelknochen zieht. Nach der Innervation und Topographie (Inn. N. ulnaris) könnte es sich um den ulnaren Teil des M. flexor digitorum profundus handeln. Der Ansatz

rechtfertigt diese Annahme allerdings nicht. Ein M. flexor digitorum superficialis ist auf alle Fälle nicht vorhanden. Im Bereich des mittleren Drittels entspringt von der facies ulnaris radii ein Muskel mit kurzem Bauch, der vom N. medianus innerviert wird und sich in vier Sehnen aufspaltet. Eine davon geht auffallenderweise direkt in die Thenarmuskulatur über, die beiden andern setzen in der Gegend des radialen Handwurzelknochens an (s. Abb. 10). Es ist möglich, daß es sich hierbei um ein Äquivalent des radialen Anteiles des M. flexor digitorum profundus handelt. Der M. extensor digitorum longus entspringt vom Epicondylus lateralis und hauptsächlich von der fascia antebrachii und ist mit dem M. extensor carpi radialis verwachsen. Der Muskel entsendet nur zwei Sehnen, die in einer Rinne zwischen dem ulnaren Handwurzelknochen und dem Radius festgehalten sind. Juncturae tendinum sind keine vorhanden. Die Sehnen gehen in typischer Weise in die Streckaponeurose der beiden Außenstrahlen über. (Der mittlere Strahl konnte also nur Dank der Syndaktylie bewegt werden.) Innervation: N. radialis, ramus profundus. Der M. extensor carpi ulnaris ist regelrecht gestaltet, natürlich der Kürze der Ulna entsprechend. Der Ansatz ist allerdings am ulnaren Handwurzelknochen und nicht an der Basis des fünften Os metacarpale. Vom Epicondylus lateralis und vom Septum intermusculare laterale entspringt eine kräftige Muskelmasse, die sich in drei Sehnen aufspaltet. Eine davon ist auf der dorsal gewölbten Endfläche des Radius in eine Rinne eingelagert und setzt zwischen radialem Handwurzelknochen und vorgelagertem Mittelhandknochen an. Die beiden ulnaren Sehnen verbreitern sich über der Radiusendfläche zu Platten, die im Bindegewebe über dem radialen Handwurzelknochen verankert sind. Innervation: N. radialis. Man kann diese Muskeln als M. extensor carpi radialis brevis, bzw. longus auffassen, trotz ihrer dorsalen Lage. Mit gleichem Ursprung und mit der oberwähnten Muskelmasse verwachsen, zieht ein Muskel schräg nach vorn und überkreuzt kurz vor dem Radiusende den M. brachioradialis. Sein Ansatz ist an der radialen Fläche des 1. Mittelhandknochens. Innervation: N. radialis. Verlauf im unteren Teil und Ansatz lassen daran denken, daß es sich um den M. Abductor pollicis longus handeln könnte, trotzdem er nicht an dem für diesen typischen Ort entspringt. Jedenfalls ist von den Muskeln: extensor pollicis longus und brevis, abductor pollicis longus nur ein einziger vorhanden. Der M. anconaeus ist regelrecht ausgebildet. Der M. supinator entspringt mit schmaler Sehne vom Epicondylus lateralis. Er zieht über das Radiusköpfchen hinweg und setzt an der dorsalen Fläche des abgebogenen Radius an. Innervation: N. radialis. Tiefer, vom obigen Muskel getrennt, zwischen Radius und Ulna liegt noch ein Muskel mit Supinatorwirkung. Idem Verlauf und Innervation. Der M. pronator quadratus ist normal, aber mit steilerem Verlauf als sonst. Von den M. lumbricales ist ein einziger vorhanden. Von der volaren Fläche des radialen

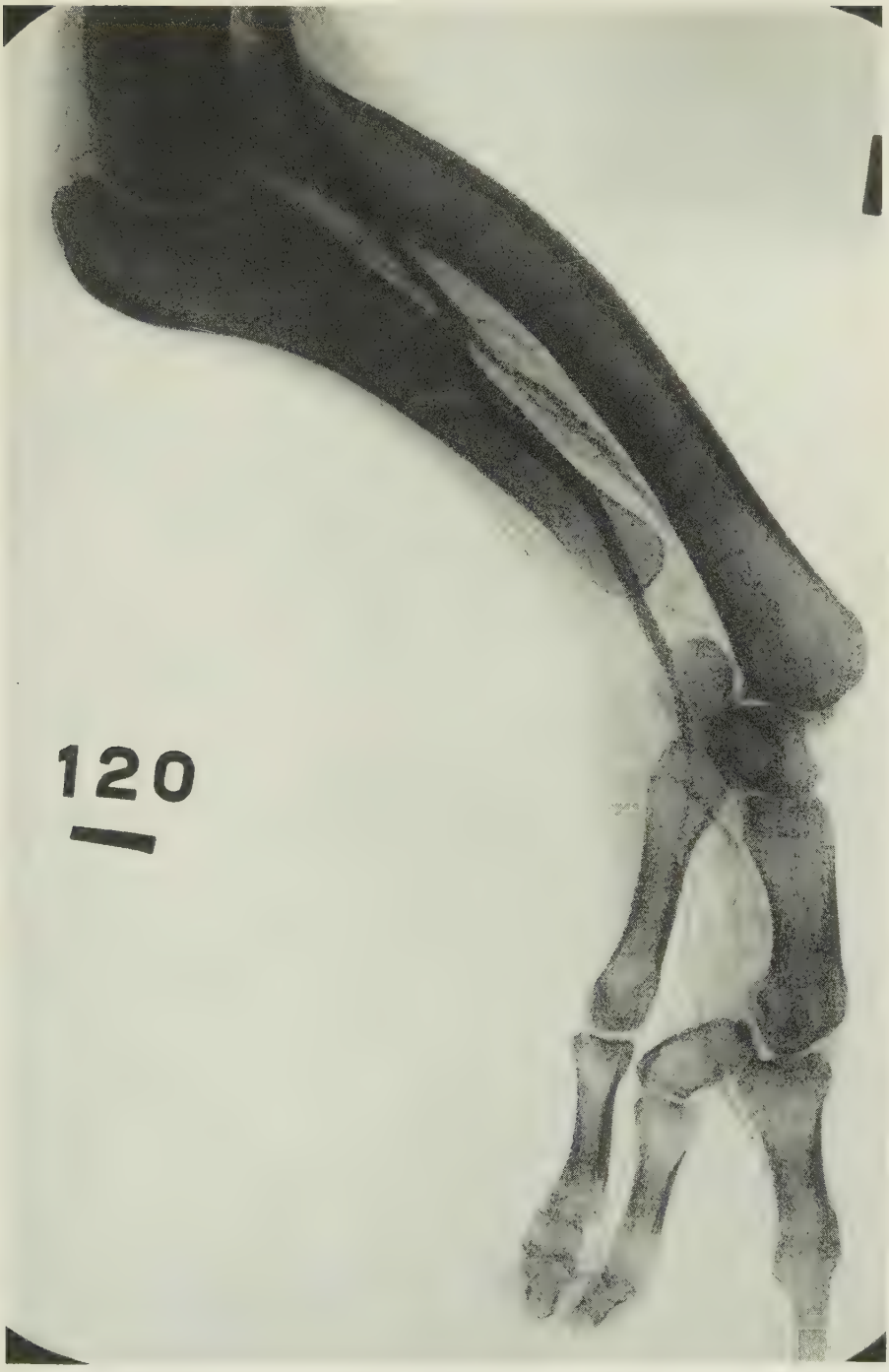

Abb. 11.

Mittelhandknochens entspringt ein Muskel, der vom N. medianus innerviert wird und an der quer gestellten Grundphalanx des zweiten Strahles ansetzt. Von der ulnaren Fläche des ersten Strahles entspringt ein M. interosseus, der in typischer Weise am zweiten Finger ansetzt und vom N. ulnaris innerviert wird. Vom Ligamentum carpi transversum und vom sehr kleinen Os pisiforme entspringen zwei Muskeln, die am Mittelhandknochen, bzw. an der Grundphalanx des 3. Fingers ansetzen und vom N. ulnaris innerviert sind. Diese Muskeln erwecken ganz den Eindruck von Hypothenarmuskulatur. Die Tendenz des Organismus, den 3. Strahl funktionell als Kleinfingerstrahl zu gebrauchen, läßt sich im Sinne der Ganzheitsbestrebung leicht verstehen. Die Thenarmuskulatur ist normal ausgebildet. Der M. adductor pollicis fehlt vollständig.

Nicht erwähnt, weil sicher fehlend, wurden folgende Muskeln: M. extensor digiti quinti proprius, M. extensor indicis proprius, M. abductor digiti quinti.

Besprechung des skelettierten Armes (s. Abb. 11).

Es handelt sich hier um einen teilweisen Ulnadefekt mit Fehlen der beiden ulnaren Strahlen. Der Radius ist wie meistens in diesen Fällen gebogen. Die Natur der beiden Handwurzelknochen ist vorläufig noch fraglich. Möglich scheint, daß es sich bei dem zwischen Radiusende und ersten Strahl eingeschalteten Knochen um ein Naviculare und bei dem andern um ein Capitatum handelt. Der erste Strahl ist mächtig ausgebildet als Verschmelzungsprodukt des ersten und zweiten Mittelhandknochens. Am distalen Ende findet sich deutlich die Gabelung in ersten und zweiten Finger. Der Daumen hat mit zwei Phalangen normalen Charakter. Die Grundphalanx des zweiten Fingers ist kurz und steht schräg, in deutlichem Zusammenhang mit dem im ersten Mittelhandknochen aufgegangenen Metacarpale II. Die Mittelphalanx II ist normal ausgebildet. Hierbei besteht ein Unterschied zu dem von Nigst (Walter Müller: Die angeborenen Fehlbildungen der menschlichen Hand, 1937, S. 65) beobachteten Fall, der sonst im Prinzip gleiche Veränderungen zeigt. Nur besteht dort am zweiten Strahl eine Brachymesophalangie, während in unserm Fall die Verkürzungstendenz sich an der ersten Phalanx bemerkbar macht. Dafür weist dann der ulnare Randstrahl (Mittelfinger) eine ausgesprochene Brachymesophalangie auf.

Literaturbesprechung.

Trotzdem das Schrifttum über die Ursache des angeborenen Klumpfußes (a. K.) sehr umfangreich ist, kann eine einheitliche Auffassung noch

nicht festgestellt werden. Debrunner betont auch, daß von einer alleinigen Ursache im Sinne einer Aitia nicht gesprochen werden könne, sondern von Ätiologie im Sinne von Entstehungsbedingungen.

Ich werde im folgenden weniger versuchen eine eingehende Schilderung aller existierenden Ansichten wiederzugeben, als die hauptsächlichen Meinungen einander kritisch gegenüberzustellen. In der historischen Entwicklung der verschiedenen Theorien erscheint wohl am interessantesten, daß die scheinbar restlos gegensätzlichen Entstehungsursachen: exogen-endogen neuerdings auf einer gemeinsamen Ebene aufhören, einander auszuschließen.

Über exogene Theorien.

Die exogene Theorie, die äußere Störungseinflüsse während der Fötalzeit behauptet, ist die ältere und findet sich schon bei Hippokrates vertreten. Die gleiche Auffassung finden wir bei Martin 1836, ebenso bei Malgaigne und Kocher. Im Lehrbuch von Lange finden wir 1888 noch 80% der a. K. als durch intrauterine Zwangshaltung bedingt erklärt. V. Volkmann beschreibt 1863 Drucknarben (kreisrunde Druckatrophien der Haut, Atrophie des Rete Malpighi, Fehlen der Hautpapillen, Talg- und Schweißdrüsen) und sah in ihnen den Beweis für die mechanische Theorie. Mau bestreitet nicht, daß in seltenen Fällen mangelnde Abhebung und Ausdehnung des Amnions einen Klumpfuß verursachen könne. Es kämen aber auch primär trophische Störungen in Frage. Beweis für mechanische Entstehung seien sie auf keinen Fall, weil sie sekundär am bereits bestehenden Klumpfuß entstehen können. Zudem ist nicht einzusehen, warum gerade nur der eine Fuß eingeklemmt und die übrigen Extremitäten von mechanischen Deformitäten frei sein sollten. Bei Extrauteringravidität, Uterus bicornis, Uterustumoren ist natürlich mechanische Wirkung durchaus annehmbar. Diese Fälle wie auch Beobachtungen über Schnürfurchen durch Simonnard'sche Bänder sind vereinzelt. Ostertag hält die Möglichkeit für gegeben, daß auch Fehlbildungen des Amnions endogener Natur sein können. Es seien noch folgende ätiologischen Ansichten erwähnt: Bei zu später Absonderung des Fruchtwassers (nach 5.—6. Woche) berühren sich die Fußspitzen und stoßen sich gegenseitig ab. Die Abbiegung erfolgt im Ort des geringsten Widerstandes, im Tarsus (Kirchner). Die Beine sind um den Bauchstiel geschlungen. Bei starkem physiologischem Nabelschnurbruch werden die Füße auseinandergedrängt und zwischen Amnion und Nabelschnur eingeklemmt (Heusner).

Mit diesen beiden Theorien ist natürlich weder das Geschlechtsverhältnis noch die Einseitigkeit erklärt.

Hofer nimmt Nabelschnurumschlingungen an. A. Debrunner beschreibt einen Fall von Klumpfuß, der offensichtlich durch zu kurze Nabel-

schnur bedingt war. Debrunner lehnt auf Grund eigener experimenteller Beobachtungen die Möglichkeit mechanischer Entstehungsweise durchaus nicht ab, hält sie aber für ausgesprochen selten. Mau war der erste, der strikte exogene Momente bei der Entstehung des a. K. ablehnte und nur endogene für möglich hielt.

Über endogene Theorien.

Der Hauptanlaß, an andere als äußere Störungseinflüsse zu denken, waren die Vererbbarkeit, das sonderbare Geschlechterverhältnis 2 : 1 zugunsten des männlichen Geschlechts, die häufige Einseitigkeit (40—50%) des a. K.

Die ersten systematischen Untersuchungen über die Erblichkeit des a. K. stammen von Fetscher. Ferner weisen Lauener, W. M. Müller, Schrader, Kochs auf das Geschlechtsverhältnis 2 : 1 hin. Bei Rezessivität wären 25% kranke Kinder zu erwarten. Es sind aber nur 5,34%. Isigkeit urteilt folgendermaßen: Die Vererbung muß geschlechtsgebunden sein, d. h. das krankmachende Gen ist im Geschlechtschromosom verankert. Danach könnte ein phänotypisch gesunder Vater + klumpfüßige Mutter nur kranke Söhne, nicht aber kranke Töchter zeugen, ferner von phänotypisch gesunden Eltern niemals kranke Töchter abstammen. Dies stimmt aber nicht mit den Erfahrungstatsachen überein. Deshalb muß man 2 krankmachende Genpaare annehmen, von denen das eine an das Geschlechtschromosom gebunden ist (dimer-rezessive geschlechtsgebundene Vererbung).

Die Erblichkeit ist bei Debrunner in 14,5% nachweisbar. Die wichtigste Stütze für die Erblichkeit ist das konstante Geschlechterverhältnis. Die Krankheit kann nur auftreten, wenn beide Eltern latent krank, phänotypisch gesund oder ein Elter manifest krank ist. Alle andern Kombinationen ergeben phänotypisch gesunde Kinder. Ist ein Elter krank, so sollte man 50% Klumpfußkinder erwarten. Man findet statt dessen nur 10%. Dieses Verhältnis könnte erklärt werden durch Annahme einer polyhybriden Vererbung, wonach also mehrere Gene verantwortlich wären. Weiterhin Isigkeit: Eine geschlechtsgebundene, rezessive Erbanlage wird sich beim Weibe mit paarigen Geschlechtschromosomen stets nur im homozygoten Zustand manifestieren. Beim Mann ist kein zweites Geschlechtschromosom vorhanden, an das die gesunde dominante Anlage gebunden sein könnte. Die krankhafte Anlage wird deshalb nie überdeckt. Die statistischen Zahlen zeigen aber, daß nicht einmal eine trihybride Erbformel genügt, um die Hypothese einer rezessiv-geschlechtsgebundenen Vererbung annehmen zu lassen. Viel eher als polyhybride Vererbung ist monohybride mit teilweiser Beeinflussung durch Umweltfaktoren anzunehmen. Allerdings ist damit das Geschlechterverhältnis nicht geklärt.

Hinter den Begriff „endogen" stellen sich ganz verschiedene Auffassungen. Boehm sieht die Entscheidung, ob endogen oder exogen bedingt darin, ob im Fötalleben als Zwischenstadium der Entwicklung ein „Klumpfuß-Stadium" auftritt, in dem das Entwicklungsgeschehen Halt gemacht haben könnte. Der Vergleich des a. K. mit embryonalen Normalformen ergibt folgende Gemeinsamkeiten:

1. Pes equinus-Stellung;
2. Längsachsen von Talus und Calcaneus ziehen von hinten außen nach unten innen, d. h. Adduktionsstellung;
3. Laterale Apposition des Calcaneus findet sich auch frühembryonal;
4. Metatarsen sind in beiden Fällen adduziert;
5. Das Cuboid ist in beiden Fällen medial seitlich an den Calcaneus angelagert.

Die mediale Verschiebung des Kahnbeins beim a. K. ist stärker als je im embryonalen Entwicklungsgang. Boehm sieht darin nur graduellen Unterschied. Ferner ist die Adduktion beim normalen embryonalen Fuß und dem a. K. insofern eine verschiedene, als dort eine Fächerstellung vorliegt, hier aber sämtliche Metatarsalstrahlen einwärts gerichtet sind. Auf Grund dieser Unterschiede lehnt Debrunner die Analogie zwischen a. K. und frühembryonalen Fußformen ab. Die Ähnlichkeit in gewissen Einzelheiten genüge keineswegs, um die Auffassung des a. K. als Hemmungsbildung sicherzustellen.

Mau sieht in der Hypoplasie der Medullarplatte die eigentliche Ursache des a. K. Spina bifida und Klumpfuß sind demnach koordinierte Mißbildungen. Der Grund, warum die Spina bifida nicht immer bei a. K. vorhanden ist, bleibt vorläufig ungeklärt. Mau glaubt an eine gleichzeitige Entwicklungshemmung von Knochen und Muskulatur, wobei diese ihrerseits wieder sekundäre Veränderungen am Skelettsystem zeitigen. Er faßt also die pathologischen Skelettformen nicht nur als Kontrakturergebnis auf. Mikroskopisch findet man dicke und dünne Fasern unregelmäßig verteilt. Querstreifung teilweise nicht sichtbar. Extensoren fast normal, von dieser Veränderung sind hauptsächlich die Flexoren-Supinatoren betroffen. Die Veränderungen sind teilweise herdförmig, zum Teil wahllos verteilt. Mau wendet sich gegen die von v. Volkmann gegebene Erklärung, daß diese Befunde Folgen der Inaktivität seien, sondern faßt sie als myelodysplastische Veränderungen auf (Begriff von Fuchs 1909) und sieht in ihnen Folgen ungenügender Nervenversorgung. Die erste Entwicklung der Muskulatur erfolgt zwar ohne nervösen Einfluß (Prinzip der Selbstdifferenzierung). Der trophische Einfluß ist aber nach Cunha ein sehr früher, schon bevor die Verbindung zwischen Nerven- und Muskelsystem zustande kommt.

Wenn sie unterbleibt, wandeln sich die Muskelfasern bindegewebig um. Damit wäre der Bindegewebsreichtum der Klumpfußextremität wie auch des angeborenen Schiefhalses erklärt.

Die Idee der Entwicklungshemmung finden wir auch bei anderen Autoren vertreten. Eschricht sieht als Ursache das Ausbleiben der Innenrotation des Unterschenkels an, Parker und Shattock halten mechanische Behinderung für möglich.

Vom Begriff der Entwicklungshemmung ausgehend, läßt sich höchstens die Mißbildungsentstehung erfassen, nicht aber das ursächliche, ja kaum das auslösende Moment. Weil aber die a. K. vererbt sind, kann eine Störung im Keimplasma (also krankhaft veränderte Gene) angenommen werden. Wenig mehr ist gewonnen, wenn v. Volkmann ein Vitium primae formationis postuliert. Es verlegt Entstehungsbedingung des a. K. in die befruchtete Eizelle, ja sogar in geschlechtsreife Ei- und Samenzelle. Die Theorie stützt sich auf die in sich vollkommene, in jeder Beziehung abgestimmte Ausbildung des a. K., läßt aber das Wie der Störung ganz offen.

Julius Wolff spricht in ähnlichem Sinne von einer Tendenz des Fußteiles der Keimanlage, in fehlerhafter Weise sich zu entwickeln und zu wachsen. Über die Ursache dieser „Tendenz" ist damit nichts gesagt.

Der Begriff der Hemmungsbildung stammt von Meckel (1812) mit ihm von Geoffroy St. Hilaire.

Boehm glaubt mit seinen Wachsplattenmodellen embryonaler Füße das Vorhandensein einer Hemmungsbildung bewiesen zu haben. Wir sind auf die Lücken des Beweises eingegangen. Ebenfalls als Hemmungsbildung faßt Mau das Ausbleiben der ausgleichenden Außenrotation des Knies gegenüber dem stark außenrotierten Oberschenkel auf. Bleibt diese Drehung aus, so kommen Knöchelachse und Kniegelenkachse in einen nach lateral offenen Winkel zueinander zu stehen. Diese Stellung wurde wiederholt gefunden beim Pes varus. Das parallele Zurückbleiben der Entwicklung von Knochen und Muskulatur im weiteren, die herdförmig fehlende Innervierung im engeren Sinn führt Mau auf Hypoplasie der Medullarplatte zurück. Die häufige Kombination mit Spina bifida occulta spricht dafür. Clauss fand bei 7 von 8 sezierten Klumpfüßen eine Sp. bif. occ. Der Begriff der Myelodysplasie findet zwar nur in einzelnen Fällen eine pathologisch-anatomische Unterlage. Hadenbroch hält es jedoch für möglich, daß eine Myelodysplasie in funktionellem Sinn (Stoffwechsel!) ohne anatomische Veränderungen existieren kann. Ostertag fand anläßlich genauer histologischer Untersuchungen an Rückenmarkschnitten von Mißgeburten häufig Veränderungen wie Störungen in den Vorgängen der Zellgruppierung, flache Rückenmarksrinne bis echte Dysraphie, bei Klumpfußföten besonders oft in den Vorderhörnern lokalisiert. Curtius und Lorenz fassen den a. K. als Teilerscheinung des Status dysraphicus auf, womit eine Störung im Verschluß

der Medullarrinne gemeint ist. Obwohl die Spina bifida occulta das markanteste Merkmal dieser Störung ist, darf die Diagnose des Status dysraphicus nicht von ihrem Vorhandensein abhängig gemacht werden. In einem Fall von Enuresis bei Geschwistern zeigte nur das eine einen sakralen Wirbelspalt (Janche). Bei Geschwistern mit Areflexie und doppelseitigem Hohlfuß ebenso nur das eine einen röntgenologischen Befund (Curtius und Lorenz). Beck fordert systematische histologische Untersuchungen der untern Rückenmarksabschnitte, um seine Auffassung zu stützen, daß auch röntgennegative Spina bifida-Fälle eine Myelodysplasie aufweisen können.

Eine viel diskutierte Frage ist der Grund des Zurückbleibens der Wadenmuskulatur (Klumpfußwade!) im Wachstum. Immer wieder, so auch neuerdings von Debrunner findet man die Ansicht vertreten, daß es sich um einfache Atrophie handle. Damit ist allerdings die herdförmige Anordnung nicht erklärt. Außerdem weist Beck darauf hin, daß die Wadenmuskulatur auch nach gelungenem Redressement im Wachstum zurückbleibe. Bei wiedererworbener voller Beweglichkeit kommt hier natürlich Inaktivitätsatrophie nicht in Frage, sondern es scheint viel wahrscheinlicher, daß eine Anlage, d. h. hier eine Innervationsstörung besteht. Es wäre nicht einzusehen, warum diese Störung letzten Endes nicht in den unteren Rückenmarkssegmenten sitzen müßte.

Eine wichtige Stütze der endogenen Theorie sind die Kombinationsmißbildungen, besonders solche, deren Entstehung sicher nicht auf äußere Störungseinflüsse zurückzuführen ist. Der a. K. ist in 10% der Fälle mit andern Mißbildungen kombiniert. Beschrieben wurden folgende: Syndaktylie, Tibiadefekte, Zehendefekte, Flexions- und Extensionskontrakturen in Knie- und Hüftgelenk, Schnürfurchen, Spontanamputationen, Radiusdefekte, Klumphand, angeborene Hüftverrenkung, Spina bifida, Spina bifida occulta, psychische Minderwertigkeit in 12%, Taubstummenhäufigkeit ist in den Klumpfußfamilien erhöht. Kreuzbänderdefekt am Knie, Schlotterknie, Epicanthus mit Schwimmhautbildung der Zehen, Genu valgum, Verkürzung des 4. und 5. Fingers.

Auch an thermische, Strahlen- und endokrine Einflüsse wurde schon früh gedacht, aber bald als unwahrscheinlich und ganz unbewiesen fallen gelassen. Immerhin gewinnen diese Momente neuerdings Bedeutung als mögliche Urheber der teils endogenen, teils exogenen Manifestationsschwankungen. Sie ließen sich in diesem Sinne verantwortlich machen für den Grad der Besonderheit des a. K. (Damit sind exogene Momente in die Erblehre hineingekommen.) Wenn die Durchschlagskraft des „Klumpfußgens" sehr gering ist, kann es auf diese Umweltsbedingungen ankommen, ob das Leiden manifest wird oder latent bleibt. (Diese Auffassung gewinnt auch in therapeutischer Beziehung Interesse, weil sie an Unterdrückung ungünstiger Umweltsfaktoren und damit Unterdrückung der Manifestierung im

Phänotypus denken läßt.) Debrunner folgert das Vorhandensein solcher Manifestationsschwankungen aus der Diskordanz eineiiger Zwillinge und aus der Häufigkeit der Einseitigkeit doch sicher symmetrisch vorhandener Anlagen.

Epikrise.

Der Klumpfuß ist im vorliegenden Falle mit Syndaktylie und Brachymesophalangie, deren endogene Entstehung und familiäres Vorkommen sicher gestellt sind (Woelfflin), kombiniert. Für Randstrahldefekte wurde bisher familiäres Vorkommen nicht beschrieben (Müller hält rezessive Vererbung für möglich), aber auch hier drängt sich der Eindruck einer inneren Gesetzmäßigkeit in der Ausbildung so sehr auf, daß ein zufälliger exogener Störungseinfluß als ganz unwahrscheinlich gelten kann (siehe Werthemann).

Wir haben es also in unserem Falle mit einer Reihe endogener, gewissermaßen systematisierter Mißbildungen zu tun, in die sich der Klumpfuß in Ausbildung wie Entstehungsweise zwingend einfügt.

Literaturverzeichnis.

Aschner, B. und Engelmann, G.: Konstitutionspathologie in der Orthopädie, Wien und Berlin 1928.

Beck, O.: Spina bifida occulta und ihre ätiologische Beziehung zu den Deformitäten der untern Extremität, Erg. d. Chr. u. Orthop. Bd. 15, 1922.

— Spina bifida occulta und angeborener Klumpfuß, Münchner Med. Wochenschrift, Nr. 11, 1920.

Böhm, M.: Das menschliche Bein, Deutsche Orthopädie, 9, 137, 1935, pes varus congenitus, Zeitschrift f. Orth. u. Chir., Bd. 51, S. 409, 1929.

Clauss, H.: Zur Entstehung des angeborenen Klumpfußes, Inaugural-Diss., Heidelberg, 1921.

Cunha, A.: Über den angeborenen Schulterhochstand, Ref. Zentralorgan f. d. ges. Chir., Bd. 33, 329, 1926.

Curtius und Lorenz: Über den Status dysraphicus, Z. f. Neurologie, Bd. 149, S. 1, 1921.

Debrunner, A.: Berichte und Erfahrungen auf dem Gebiete der Gynäkologie und Geburtshilfe, Frauenfeld, 1901.

Debrunner, H.: Der angeborene Klumpfuß, Verl. Ferd. Enke, Stuttgart 1936.

Eckhardt, H. und Ostertag, B.: Körperliche Erbkrankheiten, J. A. Barth, Leipzig 1940.

Eschricht, K.: Über Fötalkrümmung, namentlich in bezug auf die Bedeutung der angeborenen Verdrehung der Bauchglieder, Deutsche Klinik, 1851.

Fetscher, R.: Über die Erblichkeit des angeborenen Klumpfußes, Zbl. f. Chir. 10, 1921.

Hackenbroch, W.: Der Hohlfuß, seine Entstehung und Behandlung, Berlin 1926.

Hippokrates: Sämtliche Werke, ins Deutsche übersetzt von Dr. Fuchs, 3 Bd., München 1910.

Hofer zitiert b. Mau, K. D. Klumpfuß, Erg. d. Chir. u. Orth., Bd. 20, Berlin 1927.

Isigkeit, E.: Ist die Vererbung des angeborenen Klumpfußes geschlechtsgebunden? Zbl. f. Chir., Nr. 7, 401, 1928.

— Untersuchungen über die Heredität orthopäd. Leiden, Arch. f. orthop. Chir. 25, S. 535, 1927.

Kocher, R.: Ätiologie und Therapie des angeborenen Klumpfußes, D. Z. Chir. 9, S. 349, 1878.

Kochs, K.: Über die Erblichkeit des angeborenen Klumpfußes, Münch. Med. Wochenschrift, Nr. 35, 1924.

Kreuz, L.: Klumpfußuntersuchungen: Ein Beitrag zur Histologie und formalen Genese der Deformität, Arch. f. orthop. Chir. 25, S. 1, 1927.

— Das derzeitige Wissen vom Wesen des angeborenen Klumpfußes und der angeborenen Hüftverrenkung. Beil. H. Z. f. Orthopädie, Bd. 69, S. 199, 1939.

Lange, Fr.: Der Klumpfuß, in Wullstein-Wilms, Lehrbuch f. Chirurgie 1888.
Lange, M.: Erbbiologie der angeborenen Körperfehler, Ferd. Enke Verlag, Stuttgart 1935.
Lauener zitiert bei Mau, K. D. Klumpfuß, Erg. d. Chir. u. Orthop., Bd. 20, Berlin 1927.
Lewis, H.: Die Entwicklung des Muskelsystems, in Keibel und Mall: Hdb. d. Entwicklungsgeschichte des Menschen, Bd. 1, 1910.
Malgaigne, C.: Mémoire sur la valeur réelle de l'orthopédie, Paris 1845.
Martin, L.: Mémoire sur l'étiologie du pied bot cong., Académie de méd., Paris 1838.
Mau, K.: Der Klumpfuß, Erg. d. Chir. u. Orthop., Bd. 20, 1927.
— Die Wissenschaft vom angeborenen Klumpfuß, Beil. H. Z. f. orthop. Chir., Bd. 62, S. 158, 1935.
— Muskelbefunde und ihre Bedeutung beim angeborenen Klumpfußleiden, Arch. f. orthop. u. Unfallchir., Bd. 28, H. 2, 1930.
Meckel und Geoffroy St. Hilaire zitiert bei Mau, Der Klumpfuß, Erg. d. Chir. u. Orthop., Bd. 20, 1927.
Müller, W.: Die angeborenen Fehlbildungen der menschlichen Hand, 1937.
Nigst zitiert in obigem.
Ostertag, B.: Das derzeitige Wissen vom Wesen des angeborenen Klumpfußes, Beil. H. z. f. Orthop., Bd. 69, S. 232, 1939.
Parker und Shattock: The pathology and etiology of clubfoot. Transact. of the pathol. assoc. of London 1884.
Rohlederer, E.: Das derzeitige Wissen vom Wesen des angeborenen Klumpfußes, Bei. H. Z. f. Orthop., Bd. 69, S. 232, 1939.
Schrade zitiert in Mau, K. D. Klumpfuß, Erg. d. Chir. u. Orthop., Bd. 20, Berlin 1927.
Virchow, H.: Klumpfüße, nach Form zusammengesetzt, Arch. orthop. Chir., Bd. 33, H. 3, 1933.
v. Volkmann, R.: Zur Ätiologie des angeborenen Klumpfußes, Deutsche Klinik, S. 34, Berlin 1863.
Werthemann, A.: Präparation eines Spaltfußes mit multiplen Fehlbildungen des Fuß- und Unterschenkelskelettes. Z. f. Entwicklungsgesch. Bd. 77, 212, 1925.
Woelfflin, E.: Über einen Stammbaum von Syndaktylie, Arch. f. Rassen- und Gesellschaftsbiologie, 17, 412, 1926.
Wolff, J. zitiert bei Mau, K. D. Klumpfuß, Erg. d. Chir. u. Orthopädie, Bd. 20, Berlin 1927.